[Aus der medizinischen Klinik in Jena.]

Zur congenitalen Chorea.

Inaugural-Dissertation

der medicinischen Fakultät zu Jena

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt

von

Ernst Starcke,
approb. Arzt aus Vieselbach.

Jena
Universitäts-Buchdruckerei G. Neuenhahn.
1900.

Genehmigt von der medicinischen Facultät der Universität Jena auf Antrag des Herrn Professor Dr. Stintzing.

Jena, den 30. September 1900.

Prof. Dr. **Gärtner**,
d. Z. Decan.

Bevor im Folgenden ein Beitrag zur Casuistik der Chorea gebracht werden soll, möge hier ein kurzer Ueberblick über die Geschichte des Veitstanzes und über die jetzt herrschenden Anschauungen vom Wesen desselben vorangehen.

Entgegen früheren Darstellungen scheint (nach Soltmann) zweifellos die Chorea den Alten nicht bekannt gewesen zu sein; vielmehr stammen die ersten sicheren Notizen erst aus dem 14. Jahrhundert. Freilich war der Begriff Chorea damals ein anderer als heute. In religiöser Ekstase durchwogten die Volksmassen, arm und reich, jung und alt, Männer und Weiber, die Länder, Haus und Hof verlassend, sich halb willkürlichen, halb unwillkürlichen Bewegungen hingebend, die in krampfhafte Paroxysmen ausarteten. So entstand jene exaltierte epidemische Wahnsinnsform, gegen die als Helfer in der Not der Märtyrerknabe Veit angerufen wurde. Allmählich erlosch jene Raserei, die eigentliche „Tanzsucht", und nun erweiterte sich der Begriff der Krankheit und erhielt eine andere Bedeutung. Aus der Masse verschiedenartiger Beobachtungen griff nun im vorigen Jahrhundert Sydenham[1]) die heraus, die er unter den Begriff

1) Schedul. monitor. de novae febris ingressu in: Opera univ. L. B. 1741, pag. 526—528.

Chorea S. Viti eingereiht haben wollte, präcisierte das Krankheitsbild näher und schilderte es in anschaulicher Weise: Convulsionis est species quae ut plurimum pueros puellasve, a decimo aetatis anno, ad pubertatem usque invadit; primo se prodit claudicatione quadam vel potius instabilitate alterutrius cruris, quod aeger post se trahit fatuorum more, postea in manu ciusdem lateris cernitur; quam hoc modo affectus vel pectori vel alii alicui parti adplicatam nullo pacto potest continere in eodem situ vel horae momento sed in alium situm aliumque locum convulsione quadam distorquebitur, quidquid aeger contra nitatur. Si vas aliquod potu repletum in manus porrigitur, antequam illud ad os possit adducere, mille gesticulationes, circulatorum instar exhibebit: cum enim poculum recta linea ori admovere nequeat, deducta a spasmo manu, huc illuc aliquamdiu versat, donec tandem forte fortuna illud labiis propius adponens, liquorem derepente in os injicit atque avide haurit, tanquam misellus id tantum ageret, ut dedita opera spectantibus visum moveret.

In Deutschland fand indessen diese Sydenhamsche Lehre wenig Anhänger indem hier noch weiter das Hauptgewicht auf das Tanzen gelegt wurde, ja selbst in den Bewegungen der Sydenhamschen Choreakranken etwas Tanzähnliches gesehen wurde. Dagegen stimmen die aus England kommenden Mitteilungen genau zu dem von Sydenham aufgestellten Bilde der Chorea. So herrschte denn bis zum Ende des 18. Jahrhunderts trotzdem eine arge Verwirrung in Bezug auf das Wesen des Veits-

tanzes weiter. Wichmann[1]) versuchte dann im Jahre 1801 die Chorea der Engländer (minor) und der Deutschen (magna) differentiell diagnostisch zu trennen, allerdings mit wenig Glück, und so blieb die Chorea ein Aggregat der heterogensten Leiden, bis Wicke[2]) mit genauester Sorgfalt und Geschick beide Krankheitsformen begrenzte und namentlich alles das daraus entfernte, was früher mit Unrecht dazu gerechnet wurde. Ihm gelang es auch, die älteste Beobachtung der Chorea minor bei Beniveni (1503) aufzufinden: „Puerum vidimus et curavimus, qui cum nullo modo quiescere posset, set ita semper hinc inde temeraris quodam impetu et inordinato motu ferreretur, ut etiam stare volens iterum titubaret et caderet". Durch die verschiedene Bezeichnung schon (nur für den deutschen Veitstanz liess er die Bezeichnung „grosser" Veitstanz gelten, für den Sydenham'schen Veitstanz wählte er die Bezeichnung „unwillkürliche Muschelbewegungen") wollte Wicke den Schein vermeiden, als wären beide Krankheiten nur verschiedene Formen einer Krankheitsspecies. Trotzdem herrschte über den Krankheitsbegriff immer noch grosse Unklarheit, welche besonders durch die fälschlich hierher gerechneten hysterischen Krankheitszustände bedingt war, bis im Jahre 1875 nun v. Ziemssen[3]) hier energisch eingriff, indem er verlangte, dass die Bezeichnung Chorea nur für ein bestimmtes Krankheitsbild gebraucht werde und dass man

1) Wichmann, Ideen zur Diagnostik, 1801.

2) Versuch einer Monographie des grossen Veitstanzes und der unwillkürlichen Muskelbewegungen. Leipzig 1844.

3) H. v. Ziemssen, Handbuch d. spec. Pathologie. Leipzig 1875, Bd. XII.

die sogenannte Chorea magna s. Germanorum vollständig aus dem System streiche. Nach seiner Meinung sei der als grosser Veitstanz bezeichnete Symptomencomplex keine Krankheit sui generis, sondern nur der Ausfluss echter Psychosen und Cerebralleiden einerseits und andrerseits der Hysterie und der Simulation. Aber auch durch Ziemssens Vorgehen ist der Krankheitsbegriff der Chorea bis in die neueste Zeit kein einheitlicher geworden, hauptsächlich aus dem Grunde, dass man einmal die Fälle von symptomatischer Chorea, andrerseits diejenigen der von Huntington beschriebenen besonderen Form mit der Sydenhamschen Chorea vermischt hat.

Eine Eintheilung der Arten der Chorea hat in neuerer Zeit weiter Lannois gegeben in seiner „Nosologie des chorées", deren teilweise Modifikation er nach einer Uebereinkunft auf dem Congrès français de Médecine de Lyon, Oktober 1894, in dem Artikel „Classification des chorées arhythmiques" in der Revue neurologique, 3e année Nr. 3 bringt. Diese Einteilung sei im Wesentlichen hier angeführt:

A. Chorée de Sydenham
   1) Chorée de Sydenham proprement dite ou voulgaire.
   2) Chorée molle.
   3) Chorée de la grossesse.
   4) Chorée des vieillards.

B. Chorées chroniques progressives
   1) Chorée héréditaire ou de Huntington.
   2) Chorée chronique progressive sans hérédité similaire.

C. Chorées symptomatiques

1) Hémichorée et hémiathetose.

2) Chorée généralisée.

3) Chorée congénitale et athetose double.

Lannois hält selbst diese Classificierung nicht für unangreifbar, glaubt aber durch dieselbe dem Fehler abgeholfen zu haben, dass etwa Huntingtons und die congenitale Chorea zusammengeworfen oder dass bei der Beschreibung des Geisteszustandes eines Choreatikers nicht eine Unterscheidung vorgenommen wird zwischen Sydenhams, der hereditären und der symptomatischen Chorea einer allgemeinen Paralyse.

Eine einfachere Einteilung der Choreaformen giebt Wollenberg[1]) in jüngster Zeit, der folgende Bezeichnungen wählt:

1) Infectiöse Chorea (Sydenhamsche Ch.; Chorea minor).

2) Degenerative Chorea (Huntingtonsche Chorea).

3) Choreiforme Zustände.

Die Definition des Krankheitsbegriffes der infectiösen Chorea lautet nach ihm:

„Die infectiöse Chorea ist eine, besonders im späteren Kindesalter und beim weiblichen Geschlecht, meist subacut entstehende, auf einer Schädigung des Gehirns, vorzüglich der Grosshirnrinde beruhende, heilbare Erkrankung, welche sich äussert auf körperlichem Gebiete in ungewollten und mangelhaft coordinierten, durch Affecte und Willensintentionen gesteigerten, im Schlafe meist

1) Specielle Pathologie und Therapie, herausgegeben von Nothnagel; XII. Band, II. Teil, 3. Abteilung.

aufhörenden Bewegungen der verschiedensten Muskelgruppen, auf geistigem Gebiete in gemütlicher Uebererreizbarkeit und in Stimmungsanomalien, seltener in Zuständen rasch vorübergehender deliriöser Verworrenheit oder etwas langsamer ablaufender psychischer Hemmung.“ — Was den Verlauf dieser Form anbetrifft, so laufen die uncomplicierten Fälle besten Falles in (6—8) Wochen, meist aber erst in Monaten vollständig ab. Nicht selten, besonders bei etwas älteren Personen ist der Verlauf ein schleppender. Protrahierte Fälle hat Oppenheim[1]) häufig bei geistesschwachen Kindern beobachtet. Andererseits giebt es nach Wollenberg auch eine Dauerform der gewöhnlichen Chorea. Allerdings entwickele sich eine solche aus der Chorea des Kindesalters nur ausnahmsweise, während bei Erwachsenen, besonders bei Greisen eine chronische perennierende Form nicht so selten sei, die dann aber keine progressive Tendenz habe. Im Ganzen ist die Chorea des Kindesalters eine durchaus gutartige Krankheit. Die Zahl der Todesfälle übersteigt 3 % wohl keinesfalls. Verhältnismässig hoch stellt sich dagegen die Mortalität bei der Chorea gravidarum. Kroner hat für 151 Fälle eine Mortalität von 21,9 % berechnet.[2])

Die Frage nach dem Zusammenhang der Chorea mit anderen körperlichen Krankheiten ist schon lange aufgeworfen worden. Nach der ersten, der Chorea-Rheumatismusfrage gewidmeten Statistik fanden Hughes und

---

1) Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1894, S. 788 ff.

2) Diese, wie die nächsten Angaben sind entnommen aus der Wollenbergschen Arbeit.

Burton Brown 1856 unter 104 genau geprüften Fällen 89 Mal rheumatische Antecedentien (und Herzgeräusche). Nach einer neueren Statistik von Starr fanden sich unter 2476 Fällen 662 (26 %) mit vorangehendem Rheumatismus, 502 mit Herzkrankheiten. Wollenberg nimmt an, das dies Ergebniss noch hinter der Wirklichkeit zurückbleibt, und nach ihm ist es nur als ein unterer Grenzwert anzusehen, wenn er für die Gesamtheit seiner Fälle voraufgegangenen Rheumatismus in etwa 33 % gefunden hat. Ausser dem Rheumatismus acutus spielen sonst noch am meisten Scharlach und Masern in der Aetiologie der Chorea eine gewisse Rolle. Den psychischen Ursachen kann Wollenberg eine höhere Bedeutung nicht beimessen.

Da die der Chorea zu Grunde liegenden Veränderungen der Nervenelemente bisher nicht bekannt sind, so ist man bei der Frage nach der Pathogenese des Leidens zu verschiedenen Hypothesen gelangt, die sich naturgemäss an die ätiologischen Momente anlehnen. Hier sei nur kurz auf die neueste, die infectiöse Theorie eingegangen, die zuerst von Leube[1]) aufgestellt worden ist. Nach ihm dürfe man jedenfalls soviel schliessen, dass das Ueberstehen eines Rheumatismus acutus zur Entstehung der Chorea disponiere, dass die die letztere Krankheit complicierende Endocarditis jedenfalls durchaus nicht immer das Mittelglied bilden müsse für die Entstehung der Chorea, dieselbe vielmehr höchstwahrscheinlich, wie die choreatische Nervenaffection selbst,

1) Deutsches Archiv für klinische Medizin, Band XXV.

einer Krankheitsursache, vielleicht chemisch-infectiöser Natur ihre Entstehung verdanke.

Eine eigentlich infectiöse Theorie formulierte schliesslich erst Koch[1]), indem er jene Auffassung auf alle Fälle genuiner Chorea ausdehnte. Voll und ganz wird die infectiöse Theorie von Möbius vertreten, der schon vor Jahren mit besonderer Bestimmtheit betonte, dass das klinische Bild der typischen Chorea demjenigen einer Infectionskrankheit bei weitem am besten entspricht, ja mit ihm in den wesentlichsten Zügen identisch ist. Um die Frage zu beantworten, was das für ein Virus sein könnte, welches so verschiedenen Krankheiten wie die Polyarthritis einerseits, eine Reihe von Infectionskrankheiten (insbesondere Scharlach, Masern) andererseits, gemeinsam sei, dabei aber bei der ersteren in so viel höherem Maasse choreogen wirke, hat Koch die Hypothese aufgestellt, die Chorea könne nicht allein durch das rheumatische Virus entstehen, sondern es müsse ein Virus geben, welches ausschliesslich oder in erster Linie den typischen Krankheitsprozess einleite, d. h. ein spezifisches Choreavirus; vielleicht könne das rheumatische Virus die Aufnahme des Choreavirus erleichtern, oder es sei demselben nahe verwandt und könne so gelegentlich selbst Chorea erzeugen.

Was nun das supponierte specifische Choreavirus anbetrifft, so wissen wir darüber gar nichts; auch sonst kann die Hypothese vor allem dadurch nicht voll befriedigen, dass sie zwei einander zwar verwandte aber

1) Zur Lehre von der Chorea minor. Deutsches Archiv für klin. Medizin. 1887, Bd. XL.

immerhin verschiedene Infectionserreger einführt. Auch in den spärlichen Fällen, in denen eine bakteriologische Untersuchung gemacht wurde (Naunyn[1]), Pianese[2]), hat man nichts Einheitliches gefunden. Wollenbergs Auffassung geht dahin, dass das rheumatische Virus (indem er ein solches, wenn es bisher auch noch nicht gefunden ist, als vorhanden annimmt) die choreogenen Eigenschaften in ganz besonders hervorragendem Masse besitzt; weiter müsse man dann in allen Fällen eine vorausgegangene Infection voraussetzen und könne der Einwand, dass eine solche keineswegs immer nachweisbar sei, nicht als stichhaltig bezeichnet werden, da bei jugendlichen Individuen auch typische rheumatische Erkrankungen so leicht und flüchtig seien, dass sie leicht übersehen werden könnten. Da weiter dem Virus die verschiedensten Invasionspforten zur Verfügung stehen, so würde man zu einer unerwarteten Ausdehnung der Infectionsmöglichkeiten gelangen, die schliesslich für alle Choreafälle ausreiche. Die andern Schädlichkeiten würden dann auf das Niveau von Hülfsursachen herabgedrückt, die allerdings wie z. B. die individuelle Disposition, immerhin von Wichtigkeit wären.

Dem bisher besprochenen Krankheitsbilde, der infectiösen Chorea, stellt Wollenberg nun als eine scharf von ihm zu trennende Krankheitsform gegenüber die degenerative Chorea, welche ein exquisit chronisches und unheilbares, meist in Folge direkter Vererbung

1) Mitteilungen aus der medicin. Klinik zu Königsberg. Leipzig 1888.

2) Ricerche anatom., speriment. e cliniche. Napoli 1892.

oder anderweitiger hereditärer Einflüsse entstehendes Leiden darstellt. In der Litteratur begegnen wir diesem Krankheitsbilde unter verschiedenen Namen, hauptsächlich bezeichnet als Huntingtonsche Chorea, aber auch als „hereditäre", „chronisch hereditäre", „chronisch progressive Chorea", „hereditäre choreatische Zuckungen" und dergl. mehr.

Schon Sée[1]) und Sanders[2]) haben hierher gehörige Fälle beschrieben. Sée nahm eine chronische Form der Chorea an, welche bei Greisen und bei Erwachsenen, sehr selten bei Kindern, auftrete, ohne Unterbrechung und wesentliche Aenderung bis zu 12 Jahren andauere und jeglicher Behandlung trotze. Die Herrschaft über ihren motorischen Apparat ginge den Kranken nicht verloren. Schwere psychische Störungen beobachtete er selten, nur geringe Charakterveränderungen, grosse Schüchternheit und leichte Gedächtnisschwäche zeigten sich gewöhnlich. Sanders sagt: „Man müsse zwei Formen von Chorea unterscheiden, eine chronische unheilbare und ungeändert bis zum Tod bestehende, oft mit Lähmungen und Geistesschwäche complicierte, bei der die Section meist anatomisch nachweisbare Veränderungen im Centralnervensystem zeige und dann die gewöhnliche. Bei der ersteren steigern gewollte Bewegungen die Ataxie nicht, wohl aber bei der letzteren."

Die Angaben beider Autoren blieben jedoch, zumal da ausführliche klinische Belege zur Stütze ihrer Angaben nicht erfolgten, unbeachtet.

1) Memoires de l'acad. royale de medec. 1850.
2) Archiv für Psychiatrie. Bd. II.

Erst Huntingtons[1]) Mitteilungen über eine Anzahl von Chorea-Fällen auf der Insel Long-Island fanden mehr Interesse. Da der seiner Zeit in einer amerikanischen medicinischen Zeitung veröffentlichte Originalartikel Huntingtons nicht mehr zu erhalten ist, sei hier das Referat über denselben von Kussmaul und Nothnagel aus dem Virchow-Hirsch'schen Jahresbericht von 1872 citiert:

„Nachdem Huntington im ersten Teil seines Essays nur Allbekanntes über Chorea reproduciert, spricht er zum Schlusse von einer eigentümlichen Form dieses Leidens, die nur in Long-Island sich findet. Dieselbe charakterisiert sich durch folgende Eigentümlichkeiten:

1) Sie ist erblich. Es giebt ganze Choreafamilien; dieselben zeichnen sich, nach Verfassers eigenen Erfahrungen und denen seines Vaters und Grossvaters (ebenfalls Aerzte), dadurch aus, dass bei jeder Affection, welche sie befällt, ein nervöses Element hinzutritt. Ist einmal in einer solchen Familie eine Generation übersprungen, so ist der Bann gebrochen, das Leiden pflanzt sich dann nie wie andere erbliche Krankheiten auf die dritte Generation fort.

2) Die Chorea beginnt in gewöhnlicher Weise, steigert sich dann zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörungen, oft mit Selbstmordtrieb, und schliesslich allmählich zum Tode. Heilung wird nicht beobachtet.

3) Das Leiden beginnt nie in der Jugend, sondern

---

1) On Chorea. Med. and Surg. Reporter Philadelphia 1872, XXVI.

meist zwischen dem 30.—40. Jahre, selten darüber hinaus, und befällt Männer und Frauen gleichmässig."

Dieses Krankheitsbild unterschied sich von dem der bekannten Chorea Sydenhams durch die Erblichkeit, den chronischen Verlauf und Unheilbarkeit, sowie durch das späte Auftreten erst nach dem 30. Lebensjahre, so wesentlich, dass, zumal nachdem weitere Beiträge hierzu geliefert waren, die Krankheit für ein Leiden sui generis gehalten wurde. Jedoch wurde stets die „Huntingtonsche" Chorea in Beziehung gesetzt zu der Sydenhamschen. Eine einheitliche Auffassung über das Wesen der Krankheit hat nun bis heute noch nicht Platz gegriffen und stehen sich grundverschiedene Ansichten darüber gegenüber. Den derzeitigen Stand der Frage nach dem Wesen der Huntingtonschen Chorea hat zuletzt am ausführlichsten Facklam[1]) in seinen „Beiträge zur Lehre vom Wesen der Huntingtonschen Chorea" zusammengefasst. Darnach erblicken Charkot und seine Schüler (Huet etc.) sowie Jolly und seine Schüler (Zinn etc.) in der Huntingtonschen Chorea nur eine chronische Form der Chorea minor. Zinn[2]) fasst den Unterschied zwischen beiden „fast nur durch den zeitlichen Verlauf bedingt" auf. Ganz dem entgegengesetzt definiert Möbius die Huntingtonsche Chorea so: „Es ist eine chronische Krankheit, die Erwachsene befällt, immer eine Reihe von Jahren dauert, deren Symptome Choreabewegungen" (— dabei sei bemerkt, dass Möbius den Begriff Chorea überhaupt nur als Symptom

1) Arch. f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. XXX. Bd., 1. Heft.
2) Archiv f. Psychiatrie etc. Bd. XXVIII, S. 2.

auffasst —) „einerseits, seelische Störungen, die mit Verblödung endigen, andererseits sind, deren Ursache wohl immer erbliche Entartung, oft gleichartige Vererbung ist.“ Diese „Neurose“ habe mit der Chorea Sydenhams nichts zu thun. Auch Hitzig hält die Huntingtonsche Chorea für eine Krankheit sui generis. Die Richtigkeit dieser Auffassung, der die Mehrzahl der neueren Autoren zuneigt, geht deutlich aus einer vergleichenden Analyse beider Krankheitsbilder, die Wollenberg giebt, hervor. Danach bevorzugt die infectiöse Chorea ganz auffällig das kindliche Alter und das weibliche Geschlecht. Hereditäre Einflüsse spielen bei ihr keine wesentliche Rolle. Sie entsteht acut oder subacut in mindestens mittelbarem Zusammenhang mit einer vorausgegangenen Infection, deren Spuren sich auch in der häufig vorhandenen Endocarditis nachweisen lassen, und kann selbst als Infectionskrankheit im früher dargelegten Sinne aufgefasst werden. Die bei ihr vorkommenden geistigen Störungen betreffen vorzugsweise die Gemütssphaere und sind, wenn sie die Höhe einer ausgesprochenen Psychose erreichen, meist typische Intoxicationsdelirien, jedenfalls aber vorübergehender Art. Die Krankheit ist durchaus gutartig, heilt in Wochen oder Monaten vollständig aus, zeigt aber Neigung zu recidivieren. In den spärlichen, tödlich verlaufenden Fällen kann man einheitliche anatomische Veränderungen nicht nachweisen, meist fällt die Untersuchung überhaupt negativ aus.

Demgegenüber kommen bei der degenerativen H. Chorea infectiöse Processe ätiologisch überhaupt nicht in Frage. Sie entsteht chronisch, sehr oft erweislich

als eine hereditäre oder familiäre Erkrankung, ganz überwiegend bei Erwachsenen. Störungen von Seiten des Herzens haben hier höchstens die Bedeutung zufälliger Complicationen. Auf geistigem Gebiet ist vorzugsweise die intellectuelle Sphäre beteiligt, welche mehr oder minder ausgesprochene und dauernde Schädigungen zeigt. Die Krankheit ist progressiv, von übelster Prognose, führt nicht selten zu tiefem Blödsinn und endet erst mit dem Tode. Die anatomische Untersuchung ergiebt meist positive Befunde, die eine einheitliche Deutung zulassen.

Die Litteratur über Huntingtonsche Chorea ist zur Zeit schon eine recht beträchtliche. Schon bald nach Huntingtons Veröffentlichung wurde ein ähnlicher Fall aus Frankreich berichtet. 1874 und in den folgenden Jahren folgen solche von deutscher, englischer, französischer und amerikanischer Seite. Nach einer Zusammenstellung von Ziehen[1]) waren bis zum Jahre 1897 etwa 80 Fälle beschrieben. Das Bild, das sich hieraus vom Krankheitsverlauf der Huntingtonschen Chorea ergiebt, gleicht im Ganzen wohl dem zuerst von Huntington selbst aufgestellten, weicht in Einzelheiten jedoch teilweise auch von ihm ab. So ist nach Facklam (siehe oben) das Moment der Heredität nicht unbedingt nötig; wenigstens darf der Begriff der Heredität nicht zu eng gefasst werden und muss auch auf einzelne andere Neurosen und Neuropsychosen ausgedehnt werden. So weist er unter Anderem auf Beziehungen der Huntingtonschen Chorea zur Epilepsie hin. Auch der von Huntington aufgestellte Satz, dass mit dem Aus-

1) Encyclopäd. Jahrbücher VI.

bleiben der Chorea in einer Generation gewissermassen der Bann gebrochen sei, indem dann die weiteren Descendenten frei bleiben, ist verschiedentlich wohl bestätigt worden, scheint aber doch nicht ohne Ausnahme zu sein. Weiter hat Huntington irrtümlich das Vorkommen der Krankheit als auf Long-Island beschränkt angenommen und das Lebensalter der von ihr Befallenen nach oben wie nach unten zu eng begrenzt. Nach einer Statistik von Wollenberg begann die Krankheit im Alter von

10 Jahren		1	mal	= 1,2	%
10—15	„	2	„	= 2,5	„
20—25	„	3	„	= 3,8	„
25—30	„	7	„	= 8,8	„
30—35	„	17	„	= 21,5	„
35—40	„	16	„	= 20,2	„
40—45	„	14	„	= 17,7	„
45—50	„	8	„	= 10,1	„
50—55	„	9	„	= 11,4	„
60—65	„	1	„	= 1,2	„
65—70	„	1	„	= 1,2	„
		79			

Während Huntington sich über die Art der choreatischen Zuckungen nicht ausgesprochen hat, haben schon die nach ihm folgenden Beobachter darin, dass bei der Huntingtonschen Chorea intendierte Bewegungen anscheinend hemmend auf die choreatischen Zuckungen wirken, ein wesentliches Unterscheidungsmerkmal zwischen beiden Formen gesehen. Was die Beteiligung der verschiedenen Muskelgebiete betrifft, so treten schon früh Bewegungen im Gesicht auf. Es zeigen sich

Zuckungen um den Mund ganz ebenso wie bei der infectiösen Chorea. Die Augen werden bald zugekniffen, bald aufgerollt, die Stirn gerunzelt etc. Dagegen scheinen hier choreatische Bewegungen der Bulbi viel seltener und weniger ausgesprochen zu sein als bei der infectiösen Chorea, was insbesondere Lannois und nach ihm Huet betont hat.

Rechtfertigen die Grundverschiedenheiten in der Aetiologie, der Entwickelung und dem Verlauf der Huntingtonschen Chorea gegenüber dem der Sydenhamschen schon die Annahme der Huntingtonschen Chorea als Krankheit sui generis, so wird diese Annahme noch verstärkt durch die pathologisch-anatomischen Veränderungen, die bei einer Anzahl von Sectionsbefunden sich ergaben.

Im Gegensatz zur infectiösen Chorea zeigt das Gehirn, oft auch das Rückenmark, in vielen Fällen von degenerativer Chorea schon makroskopisch deutliche Veränderungen. Man findet Verwachsungen der Dura mit dem Schädel, oft auch mit der Pia. Nicht selten besteht Pachymeningitis haemorrhagica mit frischeren und älteren Blutungen, ferner Hydrops meningeus. Die Pia ist häufig verdickt, im Ganzen oder fleckweise mit der Hirnsubstanz verwachsen, nicht ohne Substanzverlust abziehbar. Die Gyri des Gehirns erscheinen allgemein oder nur in einzelnen Teilen verschmälert, atrophisch, die Sulci klaffend und vertieft. Im Rückenmark trifft man mehr oder minder ausgedehnte subpiale Blutungen. Nach der Arbeit von Oppenheim und Hoppe[1]) ist

1) Archiv für Psychiatrie. Bd. XXIV.

eine miliare disseminirte Encephalitis corticalis und subcorticalis (besonders der motorischen Zone) als der wesentlichste Befund bei der Huntingtonschen Chorea anzusehen, der vielleicht das Substrat der Krankheit bilde. Vollen Aufschluss über das Wesen der Krankheit ergeben die bisherigen pathologisch-anatomischen Befunde nicht, jedoch stimmen alle Forscher, die bisher mikroskopische Untersuchungen angestellt haben, darin überein, dass es sich dabei um organische Veränderungen im Gehirn, hauptsächlich in der Rinde und im darunter liegenden Mark handelt, die in verschiedener Weise das Bild einer bald mehr diffusen, bald mehr disseminierten chronischen Encephalitis zusammen setzen. Ihren Ausgangspunkt scheinen die encephalitischen Processe von Gefässerkrankungen zu nehmen, während ihre Folgeerscheinungen in atrophischen Zuständen der Hirnrinde bestehen. Aus letzterem Grunde haben die psychischen Störungen der Huntingtonschen Chorea einen ausgesprochen chronischen Charakter mit degenerativer Tendenz, während die Seelenstörungen bei der Sydenhamschen Chorea vorübergehend sind und nie zur Verblödung führen.

Ausser diesen zwei besprochenen Krankheitsformen, der Chorea minor Sydenhams (der infectiösen Chorea) und der Huntingtonschen Chorea giebt es nun in der Litteratur noch eine Anzahl von Beschreibungen von Krankheitsbeobachtungen, bei denen choreatische Bewegungen zwar vorkommen, aber kein integrierendes Krankheitsmoment bilden wie bei den oben genannten

Formen, sondern nur eine gelegentliche Complication bilden. Wollenberg fasst diese Krankheitsbilder, über die teilweise noch grosse Unklarheit und auch die verschiedenartigsten Meinungen herrschen, zusammen unter der Bezeichnung: „Choreiforme Zustände“ und zählt hierher die Hemichorea posthemiplegica, die hemichoreatischen Bewegungen im Anschluss an cerebrale Kinderlähmung, die Chorea hysterica und die Chorea electrica.

Haben wir so versucht, in Kurzem ein Bild vom augenblicklichen Stand der Choreafrage zu geben, so möge im Anschluss daran nun eine Beobachtung einer Choreakranken aus der Medicinischen Klinik des Herrn Hofrat Prof. Dr. Stintzing in Jena mitgeteilt werden, die ein besonderes Interesse dadurch darbietet, dass es sich um einen Fall von congenitaler Chorea handelt.

Lisbeth B., Seilermeisterskind, 12 Jahre alt. Der Vater lebt und ist gesund, hat 4 gesunde Geschwister am Leben. Die Mutter ist vor Kurzem an Lungenschwindsucht gestorben. Sie soll nach Angabe ihres Mannes stets schwächlich gewesen sein, stammte aber aus gesunder Familie. Alle Wochenbetten waren schwer. Sie soll von aufgeregtem Temperament gewesen sein, bei heftigen Aufregungen habe sie oft gezittert, eigentliche Krämpfe sollen indess nur sehr selten aufgetreten sein. In diesen Fällen wurde sie ohnmächtig und schlug um sich. Ob in ihrer weiteren Ascendenz Nervenkrankheiten vorgekommen sind, ist dem Vater des Kindes unbekannt. Sie hat 6 Kinder lebend und eins todt geboren. Von ersteren ist eines als kleines Kind an „Schwäche und

Masern“ gestorben. Während der letzten Schwangerschaft, aus der unsere Patientin hervorging, soll nach Angabe des Vaters keinerlei Störung eingetreten sein. Nach anderen Angaben soll gerade damals der Mann seine Frau schlecht behandelt haben. Die Entbindung war normal, jedoch soll das Wochenbett sehr lange gedauert haben.

Patientin kam als sehr schwächliches Kind auf die Welt und lag zwei Jahre lang im Wickelkissen. Die choreatischen Bewegungen, die bald im Gesicht, bald in den Gliedern auftreten, sollen nach Angabe des Vaters von Geburt an bestanden haben. Das Kind fing erst im 4. Lebensjahre an zu sprechen, laufen lernte es im 5. Geistig soll es immer angeregt gewesen sein, es sah und hörte alles wie ein normales Kind. Auch das Gedächtnis für Personen soll immer gut gewesen sein. Da die Aufnahme in die Schule vom Schulvorstand verweigert wurde, lernte es weder Lesen noch Schreiben, doch beschäftigte sich zu Hause die Mutter mit ihm; so lernte es durch sie z. B. das Vaterunser.

Das Kind, welches immer sehr schwächlich blieb, lag meistenteils zu Bett. Schon früh überstand es die Masern. Mit 8 Jahren erkrankte es an einer Lungenentzündung, zwei Jahre vorher hatte es einen doppelten Armbruch erlitten. Gelenkrheumatismus hat es nicht gehabt. — Status präsens:

Patient ist schwächlich gebaut, schlecht genährt, mit gracilem Knochenbau; Muskulatur nur schwach entwickelt; Drüsen deutlich zu fühlen. Keine Struma, kein Exopthalmus; Schädeldecke glatt; processus mastoid.

nicht vergrössert; Fontanellen geschlossen, Ohrläppchen angewachsen.

Die Untersuchung der Lungen ergiebt keinerlei Anomalien. Der Spitzenstoss im 5. Intercostalraum in der Mamillarlinie. Die Herzdämpfung etwas nach links vergrössert. Die Töne über allen Ostien ganz rein. Die Untersuchung der sonstigen inneren Organe ergiebt ebenfalls keine Besonderheiten. Verhalten des Urins und Stuhlgangs völlig normal.

Das Kind ist bei vollem Bewusstsein und antwortet auf gestellte Fragen sofort, nur mit erschwerter Sprache. Wenn es nicht erregt ist, liegt es fast ruhig im Bett ohne oder nur selten einen Muskel zu bewegen. Sowie es angerufen wird, werden krampfhafte, uncoordinirte Schluck- und Sprachbewegungen hervorgerufen, ebenso auch ausfahrende Bewegungen der Extremitäten, welche von dem Kind nicht unterdrückt werden können. Der fortwährende Wechsel der Mimik beschränkt sich hauptsächlich auf die untere Gesichtspartie, einen Rhythmus lassen die Bewegungen nicht erkennen. Die Sprache ist ziemlich undeutlich, längere Worte können nicht ungehindert ausgesprochen werden, sondern werden stammelnd und stotternd hervorgebracht. Ebenfalls mit ergriffen ist die Muskulatur des Halses, die namentlich in der Lebhaftigkeit den Kopf unaufhörlich hin und her wendet. An den Armen, die sich in Dreh-, Streck- und Beuge-Haltung reibend an dem Thorax entlang bewegen, werden die Hände bald proniert, bald supiniert, die Finger gespreizt oder eingeschlagen. Spontane Bewegungen der Rumpfmuskulatur bestehen nicht. Die Bewegungen der

unteren Extremitäten sind weniger ausgesprochen als die der oberen. Jedoch treten beim Gehen deutliche Coordinationsstörungen auf; teilweise wird ein Fuss nachgeschleppt, teilweise kann man Schleuderbewegungen beobachten.

Die Motilitätsprüfung, soweit sie vorgenommen werden kann, ergiebt keine Anomalien. Ebenso sind die tactile Sensibilität, Ortssinn, Druck- und Temperatursinn an Rumpf und Extremitäten intact. Haut- und Sehnenreflexe sind normal.

Die Intelligenz der Patientin ist deshalb schwer zu prüfen, weil sie nie eine Schule besucht und in ihren häuslichen Verhältnissen doch auch nur das Notwendigste gelernt hat. Dazu kommt die Befangenheit, die verursacht wird durch die beim Sprechen vermehrten Muskelzuckungen. Es ist ein richtiger Versuch, der Pat. Lesen und Schreiben zu lehren, nie unternommen worden. Die kleinen Beschäftigungen jedoch, die sie teilweise im Krankenhause erst erlernt hat, wie Stricken und Ausschneiden von Figuren, was ihr mit grossem Zeitaufwande und durch erfinderisches Festhalten der Gegenstände gelingt, macht sie mit Interesse, ohne sich dabei übrigens mit der Nadel oder der Scheere zu verletzen. Auch hat sie stets Interesse für ihre Umgebung und zeigt im Umgang mit derselben oft überraschendes Verständnis für Vorgänge aus dem täglichen Leben. Im grossen Ganzen jedoch wird man den Eindruck erhalten, dass die Patientin, abgesehen von den durch ihren Bildungsgang entschuldigten Mängeln, auf einem geistigen Niveau steht, das für ihr Alter entschieden zu tief ist.

Die Manipulationen des täglichen Lebens, An- und Ausziehen, Trinken etc. werden mit ziemlicher Exactheit, wenn auch langsam, ausgeführt, abgesehen von den mit schwierigeren Bewegungen verbundenen. Ein mässig gefülltes Glas bringt Patientin ohne erhebliche Zuckungen an den Mund und leert es unverschüttet.

Die Therapie bestand in hydropathischen Proceduren und Darreichung von Solut. arsen. Fowleri, Phosphorleberthran. Trotz sorgfältiger Ernährung ist eine wesentliche Gewichtszunahme bisher nicht erreicht worden.

Die choreatischen Bewegungen sind während der ganzen Beobachtungszeit dieselben gewesen. Irgend eine Veränderung im Zustand kann nicht constatiert werden, nur hat das Kind durch fleissige Uebungen etwas sicherer laufen gelernt.

Was nun die Diagnose in diesem Falle anlangt, so können wir das Krankheitsbild wohl bestimmt als ein choreatisches auffassen. Differential-diagnostisch kämen hauptsächlich in Betracht: 1) Die disseminierte Herdsclerose, die wir aber ausschliessen können, da unsere Patientin auch bei ruhigem Verhalten Spontanbewegungen zeigt und die scandierende Sprache, der Nystagmus bei ihr fehlen. 2) Die Maladie des tics convulsifs, die allerdings in frühem Kindesalter beginnen kann, aber bei der die Bewegungsstörungen einen anderen Typus, einen gewissen Rhythmus zeigen. 3) Der Paramyoclonus multiplex, ein Krankheitsbild, über das auch noch keine Klarheit herrscht, bei dem die Zuckungen mehr in einem Muskelhüpfen, das anfallsweise auftritt, bestehen; auch treten die Zuckungen hierbei nur in einzelnen Muskeln, nicht

in Muskelgruppen auf, und wird deshalb kein locomotorischer Effekt erzielt. 4) Die doppelseitige Athetose. Diese Krankheit wurde schon einige Male in den ersten Lebenstagen beobachtet. Nach der Ansicht von Audry [1]) in seiner Monographie über „L'athétose double" lässt sich diese von Chorea congenita in einer grossen Anzahl von Fällen nicht trennen. In unserem Falle, wo wir weder eine Rigidität der Muskulatur, eine Steigerung der Reflexe, eine allmählich sich entwickelnde Deformität der Gelenke und Extremitäten im Gefolge von Contracturen, noch auch spastischen Gang haben, können wir auch dieses Krankheitsbild ausschliessen. Durch Anamnese und Verlauf ist auch Hysterie ausgeschlossen.

Bei der Seltenheit der Fälle von congenitaler Chorea ist diese noch sehr wenig beschrieben worden, und hat man ihr, zumal da die einzelnen bekannten Fälle unter sich wieder Verschiedenheiten aufweisen, auch keine bestimmte Stellung zu den grossen Gruppen der Chorea Sydenhams und der Huntingtons geben können.

Die bisher beschriebenen Fälle, die aus den letzten 35 Jahren stammen, sind die folgenden. Auf einige Angaben von Beobachtungen von congenitaler Chorea aus älterer Zeit, die sich bei Soltmann [2]) finden und die dieser für wenig glaubhaft hält, soll aus letzterem Grunde nicht eingegangen werden.

---

1) L'Athétose double et les Chorées chroniques de l'Enfance. Paris 1892.

2) Handbuch der Kinderkrankheiten, herausgegeben von C. Gerhardt. V. Bd., 1. Abteil. Tübingen 1880.

Zwei Fälle führte Richter[1]) der Gesellschaft für Natur- und Heilkunde zu Dresden als „angeborene Zappelsucht“ vor. Die eine Mutter ward unmittelbar nach den durch die Maikämpfe erregten Schrecken entbunden. Dieses Kind zeigte von der Geburt an lebhafte klonische Krämpfe sämtlicher willkürlicher Muskeln während des Wachseins. Es ward für hirnkrank erklärt. Richter folgerte aus dem gänzlichen Cessieren der Krämpfe während des Schlafes einen choreiformen Zustand. Das Kind hat sich später gut entwickelt, geistig wie körperlich. Nur manchmal traten noch Zuckungen in der Hand, ab und zu auch zuckende Hals- und Gesichtsbewegungen auf.

Das zweite Kind wurde von einer durch die Pflege ihres am Typhus erkrankten Mannes wie dann durch seinen Tod schwer mitgenommenen Mutter geboren; auch dieses zeigte im wachen Zustande die heftigsten klonischen Krämpfe der willkürlichen Muskeln. Gestützt auf vorigen Fall stellte Richter die Diagnose auf Chorea congenita. Das Kind hat noch lange an den Zuckungen gelitten, lernte aber dabei gehen, sprechen u. s. w. Es besuchte damals die Schule, lernte etwas schwer, fasste aber leicht auf. Ausserdem stellte in derselben Sitzung Richter ein 9jähriges Mädchen vor, bei dem 4 Wochen nach der Geburt Chorea durch ein kaltes Bad entstanden sein soll.

Einen weiteren Fall theilt Edw. Long. Fox[2]) mit. Er beobachtete einen 13jährigen Knaben, der 6 Wochen

---

1) Sitzungsberichte der Gesellschaft für Natur- u. Heilkunde zu Dresden. 1867.

1) The British Medical Journal. July 5, 1873.

zu früh zur Welt gekommen war. Seine Mutter hatte am Ende des zweiten Monats der Schwangerschaft einen heftigen Schreck erlitten. Von Geburt an litt der Knabe an unwillkürlichen uncoordinierten Muskelzuckungen, die Fox als Chorea erkannte. Der Knabe hatte erst vor Kurzem einige Worte sprechen gelernt, suchte sich aber durch allerlei Laute verständlich zu machen. Ausdrücklich hebt Fox hervor, dass der Knabe bis zu seiner Aufnahme ins Krankenhaus ohne fremde Hülfe weder stehen noch gehen konnte. Selbst blosses Aufrichten war ihm nicht möglich, ebenso wenig konnte er einen Gegenstand festhalten. Die unwillkürlichen Bewegungen dauerten fast immer an, hörten jedoch im Schlafe vollständig auf. Im 3. Jahre hatte er epileptische Krampfanfälle, seitdem nicht wieder. Bei der Behandlung mit Arsen besserte sich der Zustand, der Kranke wurde ruhiger, konnte sprechen, gehen und stehen und zeigte sich sehr intelligent.

Einige Jahre nach Fox veröffentlichte Heller[1]) folgenden Fall: Ein im 8. Schwangerschaftsmonat geborener, 3 Pfund schwerer Knabe bekam bald nach der Geburt allgemeine klonische Krämpfe (Muskeln des Kopfes, Gesichts, Halses, der Extremitäten, des Stammes). Die Zuckungen dauerten während der ersten Lebensmonate ununterbrochen fort und sistierten nur bei tiefem Schlafe. Später trat dazu ein nächtlich sich einstellender Nasenkatarrh. Die Zuckungen wurden schliesslich gebessert und beseitigt durch Chloralhydrat. Das Kind war zur Zeit der Veröffentlichung von Heller 15 Monate alt,

2) Wiener medicinische Wochenschrift. 1876, Bd. XXVI.

ziemlich kräftig und gesund, auch hatten in letzter Zeit die Zuckungen nicht recidiviert.

Weiter sei hier ein den bisher erwähnten ähnlicher Fall aufgeführt, welcher von Möbius[1]), der zwar wegen der Diagnose Chorea manche Bedenken hegte, als „angeborene Motilitätsneurose" veröffentlicht ist. Das Kind kam nach einer schweren Geburt asphyktisch zur Welt.

Hereditär ist es nicht belastet. Schon in den nächsten Tagen nach der Geburt bemerkten die Eltern, wie das Kind mit dem Kopf in den Kissen wühlte und allerhand zitternde, planlose und augenscheinlich unwillkürliche Bewegungen machte. Das Krankhafte dieser Erscheinungen wurde immer deutlicher, und schon im ersten Lebensjahre sollen die Zuckungen des Kopfes und der Hände so gewesen sein, wie zur Zeit der Beobachtung Auch die Beine waren frühzeitig von Spontanbewegungen ergriffen. Als Kind musste die Patientin ihrer Schwäche wegen meist geführt werden, lernte schwer, blieb aber doch in der Schule hinter ihren Mitschülerinnen nicht zurück. Beim Sprechen, noch mehr bei jeder psychischen Erregung, zeigte sie ein oft bizarres Mienenspiel: sie schneidet Grimassen; Arme und Hände, gewöhnlich halb flectiert, sind in beständiger Unruhe. An den untern Extremitäten treten Spontanbewegungen nur bei Gemütserregung auf. Patientin hebt dann die Oberschenkel, beugt die Knie und rotiert die Füsse. Der Eintritt gewollter Bewegungen verstärkt die unwillkürlichen.

Aus der Poliklinik des Prof. Mendel berichtet Rau[2]) über folgende Beobachtung:

1) Archiv der Heilkunde. XIX, pag. 187.
2) J. Rau, Inaug.-Dissertat. Berlin 1887.

A. Sch., 20 Jahr alt, stammt aus hereditär nicht belasteter Familie. Ihre Mutter soll, als sie hochschwanger war, von einem Hunde gebissen worden sein und sich heftig erschrocken haben. 8—14 Tage später wurde Patientin ohne Kunsthülfe geboren; sie soll 2 Tage ohne Bewegung und ohne zu schreien gelegen haben. Kurze Zeit darauf sollen aber die Zuckungen, die Patientin heute noch zeigt, aufgetreten sein. Gehen hat sie erst mit 3 Jahren gelernt; aufgefallen ist, dass sie dabei immer auf die rechte Seite gestürtzt ist, auch nie mit der rechten Hand nach vorgehaltenen Gegenständen gegriffen habe. Allmählich im Lauf der Jahre haben die Zuckungen an Intensität zugenommen. Patientin hat in der Schule gut lesen, rechnen und zur Not schreiben gelernt. Geschehen ist für ihren Zustand bis vor einem halben Jahr, seitdem sie in der Poliklinik mit Electricität behandelt wird (und zwar bisher erfolglos), nichts. An der Patientin fallen bei ruhiger Haltung die Zuckungen und eigenartigen Bewegungen der Gesichtsmuskulatur vor Allem auf. Wird Pat. etwas gefragt, dann wird das Mienenspiel sofort lebhafter. Die Sprache fällt ihr etwas schwer, ist aber verständlich. Bei ruhigem Sitzen des Pat. zeigt sich an den obern Extremitäten nur eine anormale Stellung der Finger (rechts steht der Zeigefinger und der kleine Finger gewöhnlich in Hyperextension und der Daumen ist in die Hand eingeschlagen; an der linken Hand ist nur der kleine Finger extendiert; dabei machen diese Finger ganz geringe Flexions- und Extensionsbewegungen in regelmässiger Folge). Beim Erheben der Hände geraten die Arme in schlenkernde

Bewegungen, bei erhobenem Arm geraten auch die Finger, besonders die mit anormaler Stellung, in stärkere Aktion. An den unteren Extremitäten ist von Zuckungen wenig zu merken; beim Gehen wird das rechte Bein etwas nachgeschleift, da es etwa 3 cm kürzer ist als das linke. Die Rumpfmuskulatur, sowie Sensibilität und Muskelgefühl zeigt intaktes Verhalten, ebenso ist die electrische Erregbarkeit der Muskeln unverändert. Vor dem Einschlafen werden die Zuckungen stärker und cessieren auch im Schlafe nicht. Die Psyche ist normal, das Gedächtnis gut, Patientin macht sogar ihrer Bildung entsprechend einen ganz intelligenten Eindruck.

Aus dem Ambulatorium des medic. klin. Instituts zu München teilt Rieder[1]) einen Fall von Chorea minor congenita bei Idiotismus mit:

V. G., 26 Jahre alte Dienstmagd, ist die jüngste von 6 noch lebenden gesunden Geschwistern. Von Geburt an leidet sie an unwillkürlichen Muskelzuckungen des Gesichts und der Arme und an geringer Schwerhörigkeit, welch letztere mit den Jahren allmählich zunahm. Gehen lernte sie mit 4, sprechen mit 3 Jahren. Die Sprache soll immer mangelhaft, das Begriffsvermögen stets herabgesetzt und das Gedächtnis immer schwach gewesen sein. Sie ist sehr reizbar und zum Jähzorn geneigt. Während des allerdings meist unruhigen Schlafes sistieren die Muskelzuckungen. Pat. kann nur mangelhaft lesen und schreiben. Vor einem Jahre machte Patientin eine glückliche Entbindung durch; das Kind, welches die

1) Münchener medicinische Wochenschrift. 1889, Nr. 35.

nämlichen krankhaften Störungen wie die Mutter gehabt haben soll, starb nach 17 Tagen. Pat. soll früher nie krank gewesen sein. Die Ursache ihres Leidens wird davon abgeleitet, dass die Mutter der Pat. während der Schwangerschaft über einen Mann mit gleichen Krankheitssymptomen erschrocken sein soll. Alle in den ersten Lebensjahren nur schwach angedeuteten Symptome sollen sich nach Aussage der Schwester im Laufe der Jahre bedeutend verstärkt haben. Pat. hat wegen starker Kopfschmerzen in der Gegend der grossen Fontanelle, die oft mit Erbrechen verbunden sind und seit einem Jahre auftreten, die Poliklinik aufgesucht. Man bemerkt an ihr eine beständige Unruhe des Körpers: unaufhörliche spontan auftretende Zuckungen grosser Muskelgruppen, die in rascher Aufeinanderfolge und Abwechslung auftreten. Am stärksten sind die Bewegungen im Gesicht; bei intendierten Bewegungen werden die Zuckungen stärker. Pat. zeigt bei allen kleinen Verrichtungen grosse Ungeschicklichkeit. Ihre intellectuellen Fähigkeiten sind herabgesetzt, ihre Gemütslage ist vorwiegend heiter. Die Sprache ist stotternd und schwerfällig; das Sehvermögen ist mangelhaft. Die Pupillen sind erweitert und reagieren nur wenig auf Lichtreiz. Die Wirbelsäule ist druckempfindlich; eine Empfindlichkeit der Muskeln gegen Druck ist nicht zu konstatieren. Sensibilität ist normal. Sehnen- und Hautreflexe sämtlich etwas erhöht. Die therapeutischen Massnahmen liessen einen Ausgang in Genesung oder Besserung nicht erwarten.

Einen durch seine hereditären Verhältnisse besonders

interessanten Fall von Chorea congenita beschreibt Schlesinger[1]):

Der Grossvater mütterlicherseits des Pat. Isidor K., eines 24 Jahre alten Zeitungsausträgers, war sehr dem Trunke ergeben, ein Bruder der Mutter des Patienten starb an Tuberculose, die ältere Schwester derselben ist seit Jahren unter tabischen Erscheinungen erkrankt, die jüngere ist gesund, jedoch leiden von ihren 4 Kindern eins an Idiotie, zwei an Epilepsie, eins ist gesund. Die Mutter des Pat. wurde zur Zeit der Schwangerschaft von choreatischen Zuckungen befallen, die bald nach der Geburt aufhörten, in den nächsten Jahren zur Zeit der Menses recidivierten und nach 4 Jahren völlig schwanden. Geschwister hat Patient nicht besessen. Er selbst kam scheintodt auf die Welt; der Geburtsact dauerte sehr lange und musste durch eine Zangenextraction beendigt werden. Schon in den ersten Tagen wurden (auch vom Arzt) Zuckungen im Gesicht und an den Händen des Knaben bemerkt; dieselben persistierten auch während der folgenden Jahre. Nach verschiedenen Krankheiten wie Scharlach, Rippenfellentzündung, wurde eine bedeutende Verschlimmerung bemerkt. Laufen lernte das Kind spät, Sprechen im 4. Jahre. Schon früh fiel der furchtbare Jähzorn, später auch ein unmotivierter Stimmungswechsel auf. In den letzten Jahren bemerkte Pat. eine Erschwerung des Ganges, der Sprache und eine ihm selbst auffallende Abnahme der Intelligenz. Der Kranke zeigt, auch im Bett liegend und sich unbeobachtet

---

1) Zeitschrift für klinische Medicin. Berlin 1892, Bd. XX.

glaubend, einen fortwährenden Wechsel der Mimik; beim Sprechen verstärken sich alle Bewegungen. Die Sprache ist ziemlich undeutlich. Hände und Arme sind in der Regel ruhig, bei Erregungszuständen treten in denselben zuckende völlig arhythmische Bewegungen auf, auch an den Zehen sind oft spontane Spreizbewegungen zu bemerken. Die Rumpfmuskulatur ist frei von Zuckungen. Die Hautreflexe sind ausserordentlich, die Fascien- und Periostreflexe nicht auffallend gesteigert. Der Gang ist breitspurig, etwas schwankend. Die Intelligenz ist nur mässig entwickelt, einfache Rechenoperationen werden nach einigem Nachdenken richtig ausgeführt. Beim Schreiben ergreift Patient den Federkiel krampfhaft, weiss aber trotz seiner starken Zuckungen im Momente des Ansetzens dieselben ganz kurze Zeit zu bemeistern, er setzt bei jedem Buchstaben ab, pausiert einige Sekunden und schreibt dann den nächsten nieder. — Bei längerer Beobachtung liess der Zustand des Patienten eine allmähliche Verschlimmerung erkennen. So nahmen später auch die Augenmuskeln an den Zuckungen Teil. Auch gemütlich wurde der Kranke verändert: Hochgradige Erregungszustände wechselten zumeist mit tiefer Depression.

Eine weitere Nachricht über eine congenitale Chorea findet sich in einem kurzen Referat im Neurologischen Centralblatt (XII. Jahrgang, No. I), wonach L. C. Gray in der American Neurological Association 1892 ein Kind mit der Diagnose „angeborene Huntingtonsche Chorea“ vorstellte, zugleich mit dem Bemerken, dass ein solcher Fall noch nicht bekannt sei.

Zuletzt ist eine Arbeit von L. Hirsch[1]) über congenitale Chorea erschienen. Er citiert aus Charcots Klinik folgenden Fall:

Es handelt sich um ein 10jähriges Mädchen, in deren Familie Nervenleiden nie vorgekommen sind. Die Mutter hatte einen Tag vor ihrer Entbindung einen sehr heftigen Schreck. Die Geburt verlief normal. Drei Tage später bekam das Kind „convulsions internes", die nur auftraten, wenn die Mutter ihm die Brust gab, aber nicht beim Trinken aus der Flasche. Dies Phänomen verschwand nach einer Woche. Das Kind musste bald ganz mit der Flasche aufgezogen werden. Es lernte mit 18 Monaten sprechen, gehen mit 2 Jahren. Als es 3 Jahr alt war, bemerkte man zum ersten Male an ihm choreatische Bewegungen, die im Gesicht ihren Anfang nahmen, allmählich auch die Glieder ergriffen, sich unaufhörlich steigerten, ohne je zu verschwinden. Sie glichen denen der acuten (Sydenhamschen) Chorea, waren aber etwas langsamer und nicht so ergiebig. Gelegentlich intendirter Bewegungen verschwanden sie in den hierzu beanspruchten Muskeln. Ueber ein halbes Jahr in der Klinik behandelt, besserte sich die Krankheit nicht.

Im Anschluss an diesen Fall teilt Hirsch einen weiteren aus der Distriktspoliklinik zu Leipzig mit:

O. F., 15 Jahre alt, stammt von noch lebenden gesunden Eltern. Von den 9 Kindern seiner Mutter ist das älteste am Leben und gesund; das zweite und

1) L. Hirsch, Inaug.-Dissert. Leipzig 1895.

dritte, beides Frühgeburten, starb in den ersten Monaten; das vierte starb mit 5 Jahren an Gehirnentzündung, das nächstfolgende, jetzt 18 Jahre alt, hat eine hochgradige Kyphoskoliose, das sechste ist stets gesund gewesen, das achte wurde todt geboren, das neunte musste craniotomiert werden. Das siebente, um das es sich hier handelt, brachte eine sehr langdauernde, mit der Zange beendete Entbindung zur Welt. Das Kind war stark asphyctisch. Bald nach seiner Geburt bemerkte man eigentümliche zuckende Bewegungen an ihm, besonders lebhaft an den Füssen. Es lernte nie ordentlich gehen; wesentliche Erkrankungen kamen nicht vor, nur die Zuckungen blieben. Dieselben vermehren sich beim Stehen, das nur wenige Minuten ohne Unterstützung ertragen wird, im Sitzen sind sie stärker als im Liegen. Die Stirn ist in unaufhörlicher Bewegung, ebenso wird auch die Zunge in einem fort bewegt; auch der weiche Gaumen nimmt Teil, und ist der Schlingact gestört. Am rechten Arm, an dem von Geburt an eine Radialislähmung besteht, sind die Zuckungen weniger stark als links. Isst der Kranke allein, so drängen ihm die unaufhörlichen Zuckungen die Bissen so schnell hintereinander in den Mund, dass er ersticken müsste, nähme man ihm die Speisen nicht rechtzeitig vom Munde weg. Ebenso wenig kann er ohne fremde Hülfe trinken. Die untern Extremitäten werden besonders heftig heimgesucht, wenn der Kranke ohne Stütze stehen will; grosse Schritte sind ganz unausführbar. Der Rumpf folgt oft den Bewegungen der obern Extremität, die Bauchmuskeln scheinen nur wenig beteiligt, wohl aber das Zwerchfell: Die Re-

*

spiration ist sichtlich erschwert und bei plötzlicher Erhöhung der Muskelunruhe erzeugt sie schon von Weitem hörbare glucksende Geräusche. Reflexe, Reaction auf Hautreize, electrische Erregbarkeit sind nicht abnorm. In intellectueller Hinsicht ist der Kranke mässig entwickelt, er begreift, was in seiner Umgebung vorgeht und besprochen wird; sonst ist er schlau, egoistisch und eigensinnig. Die Sprache, die sich nur mühsam in Silbe für Silbe hervorgestossenen, abgerissenen Sätzen bewegt, ist meist nur seiner Mutter verständlich. Alle Zuckungen setzen im Schlafe aus.

Wenn wir nun zum Schlusse noch einmal die angeführten Beobachtungen überschauen, so erkennen wir, dass sie alle nur ein Merkmal gemein haben: die mehr oder weniger bestehenden unwillkürlichen, arhythmischen und incoordinierten Bewegungen, das Characteristicum der Chorea. Alle anderen Erscheinungen treten in mannigfacher Weise auf. So sehen wir, während sonst bei den chronischen Fällen von Chorea es etwas gewöhnliches ist, dass die Intelligenz sinkt und die Psyche mehr oder weniger heftig afficiert wird, in einigen Fällen betonen, dass die Patienten nicht in der Schule zurückblieben und Intelligenz bewiesen. Während bei einigen Fällen die Heredität eine grosse Rolle zu spielen scheint, ist bei andern darüber nichts zu ermitteln. Es wird deshalb auch vorerst eine Rubricierung dieser unter die einzelnen Formen der Chorea immer eine nicht unangreifbare sein.

Auf eine eigentümliche Gemeinsamkeit, die fast in allen Fällen berichtet wird, wenn auch gerade in unserem

Fall nichts Näheres darüber bekannt ist, wollen wir jedoch zum Schluss noch kurz eingehen. In der Anamnese ist fast stets von zwei Momenten, die wohl gleichen Wert besitzen, Eines angeführt: entweder kam der Patient asphyktisch zur Welt, oder die Mutter hat, während sie mit ihm schwanger ging, einen heftigen Schreck erlitten. Möbius, dem dieser letzte Umstand bereits aufgefallen ist, meint zwar: „ob wirklich ein Erschrecken der Mutter im Stande ist, in solcher Weise störend auf die Entwickelung des fötalen Nervensystems einzuwirken, dass das geborene Kind an dauernden Krampfzuständen leidet, dürfte vor der Hand nicht zu entscheiden sein", scheint aber doch der Ansicht zuzuneigen, als ob das so unwahrscheinlich nicht wäre. Schlesinger (siehe oben) nimmt bei seinem Fall an, dass in Folge des prolongierten und schweren Geburtsactes eine Blutung in die Meningen des Kranken erfolgt sei, die bei ihm in Folge seiner ererbten Prädisposition die Chorea erzeugte. Hirsch kommt ebenfalls in seinem Falle auf das ätiologische Moment der congenitalen Chorea zu sprechen. Er hält es für wahrscheinlich, dass ein Schreck der Mutter auf die Blutcirculation des Foetus einen ungünstigen Einfluss ausüben könne, ja sogar eine vorübergehende Kohlensäurevergiftung des Foetus zu bewirken vermöge. Er nimmt ferner an, dass, wenn sich auch die Medulla oblongata von einer solchen Intoxikation, sei es nun intrauterin durch schnelles Vorübergehen des Schreckes der Mutter, sei es extrauterin durch künstliche Wiederbelebung, erholen kann, bestimmte Hirnprovinzen, wie etwa die

psychomotorischen Centren der Rinde sich von der Intoxikation nicht mehr erholen. Die Folgen wären dann Processe, welche in den motorischen Centren einen constanten Reiz setzten, der perpetuierliche Zuckungen auslöste.

Da alle diese Hypothesen über die Möglichkeit einer solchen Einwirkung auf den Foetus bisher durch Thatsachen wenig gestützt sind, wird man gut thun, sich diesen Behauptungen gegenüber etwas skeptisch zu verhalten.

Zum Schlusse möge es mir noch gestattet sein, Herrn Hofrat Professor Dr. Stintzing für die bereitwillige Ueberlassung des beobachteten Falles zur Veröffentlichung meinen verbindlichten Dank auszusprechen.